

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE : 1960

299

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Claude PERRIN

NÉ LE 24 DÉCEMBRE 1933

A BEAUGENCY (LOIRET)

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

19

LES POSSIBILITÉS CHIRURGICALES

DANS

LES ATRÉSIES COMPLÈTES DES VOIES BILIAIRES
DU NOUVEAU-NÉ :

A PROPOS D'UN CAS RÉOPÉRÉ TARDIVEMENT

PRÉSIDENT : MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LELONG.

FACULTE de MEDECINE de PARIS

~~ANNEX~~ 1960

Nº

THESE

pour le

DOCTORAT en MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Claude P E R R I N

Né le 24 Décembre 1933

à Beaugency (Loiret)

Présentée et soutenue publiquement le

LES POSSIBILITES CHIRURGICALES DANS LES ATRESIES
COMPLETES DES VOIES BILLAIRES DU NOUVEAU-NE
A PROPOS d'UN CAS REOPERE TARDIVEMENT.

Président : Monsieur le Professeur M. LELONG.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUBIN (A.) - BENARD (H.) - BROCC (P.) - BULLIARD (H.) -
CADENAT (F.) - CHABROL (E.) - CHAMPY (C.) - CHEVALLIER (P.) -
DEBRE (R.) - DONZELOT (E.) - GASTINEL (P.) - GUILLAIN (G.) -
HALPHEN (E.) - HARVIER (P.) - HAZARD (R.) - HEUYER (G.) -
LANTUEJOL (P.) - LAROCHE (G.) - LAUBRY (C.) - LEVY-SOLAL (E.) -
LIAN (C.) - LOEPER (M.) - MARION (G.) - MATHIEU (P.) - MOCQUOT (P.) -
MONDOR (H.) - MONOD (R.) - MOREAU (R.) - OLIVIER (E.) -
PASTEUR VALLERY-RADOT - PETIT-DUTAILLIS - RICHET (C.) - STROHL (A.) -
TANON (L.).

DOYEN Léon BINET

Membre de l'Institut

ASSESEUR Jean VERNE

1.- PROFESSEURS

MM.

Anatomie	CORDIER (G.)
Anatomie (Professeur à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biochimie médicale (Pr. à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biologie médicale (Pr. à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
(Beaujon	SICARD (A.)
(Cochin	QUENU (J.)
Cliniques chirurgicales (Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
(Saint-Antoine	GOSSET (J.)

Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F.de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié).....	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	(Bouicaut.....) LENEGRE (J.)
	(Broussais) SOULIE (P.)
Clinique médicales(Cochin	JETTIN-BESANCON (L.)
	(Hôtel-Dieu) BARIETY (M.)
	(Pitié) DREYFUS (G.)
	(St-Antoine) KOUTILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L.de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-Chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales ... (Baudelocque	LACOMTE (M.)
	(Foch (Suresnes)) MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)...	AUBRY (M.)
Clinique de Pédiatrie et de puériculture (St. Vincent de Paul).....	LELONG (M.)
Clinique de Pédiatrie sociale (Enfants Malades)....	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-ptisiologie (Laënnec).....	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière).....	MICHAUX (L)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié).....	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)....	SENEQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St Antoine).....	LEMAIRE (A.)

Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière).....	SEZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau).....	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Hygiène et médecine préventive (Prof. à tit. per.	DEPARIS (M.)
Médecine du travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARS (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Pharmacologie (Pr. à titre personnel).....	LEVY (Mlle J.)
Physiologie	BINET (L.)
Physiologie (Pr. à titre personnel).....	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
Physique médicale (Pr. à titre personnel).....	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESCREZ (H.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	LEGER (L)
Thérapeutique	BROUET (G.)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES AGREGES.

	III.		
	CABROL (C.)	Carcinologie ...	DENOIX (P.)
Anatomie	COUINAUD (C.)	Dermato-syphil.	DUPELLEAT (B)
	OLIVIER (G.)	Electro-radiol.	LEDoux-LEBARD G.
	GAUTHIER-VILLERS	Embryologie	TUCHMANN -
	(Mlle P) Pr. s. ch.		DUPLESSIS (H.)
Anatomie patho-	BUGGER (F.)		pr. s. ch.
logique.....	GOUYGOU (Ch.)		
	ORCEL (L.)	Hématologie....	BILSKI-PASQUIER G.
	PAILLAS (J.)		DAUSSET
Anesthésiologie..	VOURC'H (G.)		
	NEVOT (A) Pr. s. ch.		COUJARD (R) P.S.C.
Bactériologie ...	BARBIER (P.)	Histologie	MARQUIS (M.)
	CHRISTOL (D.)		RACADOT (J.)
	TOURNIER (F.)	Hydrologie	CORNET (A.)
Biochimie médic.	DESCREZ (P) Pr. s. ch.	Hygiène	BOYER (J) P.s. C.
	POLONOSKI (J.) m. conf.		CORRE-HURST (Mme)
Biologie appliquée		Malad. infect....	BASTIN (R.)
			DUPONT (V.)

Méd. lég...	DEROBERT (L) p.s.c. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)		AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUX (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.) m. conf.
Méd. trav..	ALBAHARY (C.)		
Neurologie	LHERMITTE (F.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.)	Pathologie médicale....	CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LEROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) DEQUIGNOT (H.) m. conf.
Obstétr....	MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)		ROYER (P.) WOLFFRUM (R.)
Ophtal.....	BREGEAT (P.) SARRAUX (H.)		
Orthopéd...	JUDET (R.) RAMADIER (J.)		
Oto-rhino-l.	DEBAIN (J.)		
Parasitol...	BRUNET (L.C.) P. s. C. CHABAUD (A.) BARCAT (J.) BINET (J.P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURINCE (G.) agr. pers. LORTAT-JACOB (J.L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)	Pédiatrie Puéricult..	JOSEPH (R.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pathologie chirurg....		Pharmacol..	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
		Physiologie	PARROT (J) pr.s.C. DEJOURS (P.)
		Physique médicale....	GOURGIROT (L.) m. conf. pr.s.ch. KELLERSHOHN
		Pneumo- phtisiol....	KREIS (B.)
		Psychiatrie.	PICHOT (P.)
Path. exot.	SCHNEIDER (J.)	Psychiatrie infantile..	DUCHÉ (D.)
Pathologie expérim...	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LOEPPER (J.) MAURICE (J) RICHTER (G.)	Rhumatol...	DELBARRE (F.)
		Stomatol....	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)

Thérapeutique ... CHASSAGNE (P.)
LAMOTTE (M.)

Urologie QUENU (L.)

III - PROFESSEURS SANS CHAIRE et AGREGES
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

Anatomie.....	DEBEYRE		GRASSET (J.)
	ABOULKER (P.)	Clin. obstét....	LEPAGE (F.)
	AMELINE (A.) p.s.c.		MAYER (M.)
	HUGUIER (J.)		RAVINA (J.)
Clin. chir.....	OLIVIER (C.)		
	PADOVANI (P.)	Clin. ophtalm..	DESVIGNES (P.)
	FOILLEUX (T.)		OFFRET (G.)
	ROUX (M.)		
	VERNE (J.M.)	Clin. oto-rhino- laryngologique..	MAURO (R.)
	BOUDIN (G.)		
	CONTE (M.)	Clin. pédiat. et puériculture	LAILLANE (R.)
Clin. médicale...	DOMART (A.)		
	FERRAULT (M.)	Clin. psychiat.	BARUK (H.)
	RAMBERT (P.)		
	THIEFFRY (S.)	Clin. urologique	KUSS (R.)
	TURIAF (J.)		
		Médecine légale	GAULTIER

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES
ETRANGERES.

Bactériologie HAUDUROY (P.) Pr.s. ch.
Biochimie médicale ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté ..; M. LENA (J.)
Secrétaires Mme BEURLAND (H.) - Melle HURE (A.)
Melle CHAINTREUIL.(G.)

Conservateur en Chef M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs Melles DUMAITRES (P.) - GOIGHON (A.M.)

Bibliothécaires Meses CONTET (J.) - FORGET (F.)
Melles LAURENT (H.) - LE NOIR (G.)
QUIEVREUX (E.)

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

.....

A Monsieur le Professeur M. DELONG

Officier de la Légion d'Honneur,
Professeur de Clinique de Pédiatrie et de Puériculture,
Médecin de l'Hôpital Saint Vincent de Paul.

qui a bien voulu nous faire l'honneur
de présider cette thèse.

En témoignage de ma respectueuse grati-
tude.

A Messieurs les Membres du Jury

Avec mon profond respect.

A Monsieur le Professeur DELAITRE

Professeur de Clinique Médicale Infantile
à l'Ecole de médecine d'ANGERS,

Médecin des Hôpitaux d'ANGERS.

A qui nous devons le sujet de cette thèse,

en témoignage de notre profonde reconnaissance pour
la bienveillance qu'il n'a cessé de nous prodiguer
tant au cours de son enseignement que dans l'accomplis-
sement de ce travail.

A Tous nos Maîtres de l'Ecole de Médecine et de
l'Hôpital d'ANGERS.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MON FRERE

A MES BEAUX PARENTS

A TOUS LES MIENS

A TOUS MES AMIS

S O M M A I R E

1. Introduction.

2. Historique.

3. Observation.

4. Commentaires de l'observation.

5. Conclusions.

Bibliographie.

I N T R O D U C T I O N

En matière d'ictère du nouveau-né lié à une atrésie des voies biliaires, les possibilités chirurgicales sont réduites. Dans l'immense majorité des cas l'intervention est purement exploratrice et l'enfant meurt à plus ou moins lointaine échéance d'une cirrhose liée à l'accumulation de la bile dans le foie.

Exceptionnellement un certain nombre de cas, encore faciles à compter, ont permis des succès opératoires : ceux dans lesquels le seul cholédoque est absent, et où un canal hépatique suffisamment développé permet une anastomose bilio-digestive.

Or nous avons eu l'occasion d'observer un enfant chez qui des circonstances post-opératoires tout à fait particulières ont permis, en dépit d'une atrésie complète déjà vérifiée, de faire avec succès et très tardivement une anastomose.

Il nous a paru intéressant de décrire cette observation et de la rapprocher de certaines autres qui laissent, comme la nôtre, des motifs d'espoir dans un cadre pathologique jusqu'ici assez déshérité.

HISTORIQUE

=====

L'histoire des ictères du nouveau-né, par malformation des voies biliaires, ne peut se résumer ou se comprendre si l'on ne fait pas au préalable un rapprochement avec les autres étiologies des différents ictères du jeune enfant. C'est la raison pour laquelle nous rappellerons brièvement les diverses causes d'ictères néo-nataux.

A] - L'ictère physiologique se différencie classiquement par son caractère transitoire, l'absence d'urines foncées et de décoloration des matières. Encore est-il que certains cas peuvent se prolonger anormalement et doivent faire rechercher alors l'existence de maladies causales comme le myxoedème.

Nous nous contenterons de rappeler, que les théories pathogéniques à son sujet, sont en pleine évolution. L'hyperbilirubinémie du nouveau-né a été longtemps attribuée à l'importance de l'hémolyse dite physiologique. Ce facteur ne paraît, actuellement, qu'adjuvant et l'on a tendance à penser que cette hyperbilirubinémie est surtout le fait d'un défaut enzymatique du foie de certains nouveau-nés ; il existerait une insuffisance de la glycuronyltransférase, empêchant la transformation de la bilirubine en bilirubine conjuguée. Ce déficit de la glycuro-conjugaison est surtout notable chez le prématuré, d'où la très grande fréquence chez lui de l'ictère néo-natal.

B) - Les ictères liés à une hémolyse sont actuellement bien connus et relèvent, en particulier, d'une incompatibilité sanguine foeto-maternelle : soit incompatibilité Rh, soit incompatibilité A, B, O. Dans ces cas, les éléments de diagnostic principaux sont fournis :

1° - par la précocité de l'ictère, dès la naissance ou dans les heures qui la suivent.

2° - par son intensité avec hyperbilirubinémie considérable, constituant à elle seule un danger pour les centres nerveux de l'enfant (ictère nucléaire).

3° - par l'altération fréquente de l'état général.

4° - par la rapidité d'apparition de l'anémie.

5° - par la notion éventuelle, mais capitale, d'antécédents du même ordre chez les enfants qui ont précédé.

6° - enfin, par un syndrome biologique dont les éléments essentiels sont les suivants : détection des anticorps par le test de Coombs, érythroblastose avec réticulocytose, augmentation considérable de la bilirubinémie.

C) - Les hépatites néo-natales : il n'est évidemment pas question, dans ce rappel, d'en préciser longuement les diverses formes. Qu'il suffise de dire qu'elles peuvent être liées à une atteinte infectieuse, d'origine microbienne, et alors s'accompagnent de troubles graves de l'état général et d'hémorragies par insuffisance hépatique ; ou bien d'origine virale, virus de l'hépatite épidémique ou de l'hépatite d'inoculation ; ou encore d'origine métabolique comme, par exemple, la galactosémie.

Dans tous ces cas, le tableau est variable, mais ne s'accompagne pas de décoloration des selles. Cet élément négatif est donc un facteur commun, en principe, aux ictères physiologique, hémolytique, infectieux, métabolique, et nous arrivons ainsi au groupe qui nous intéresse :

D) - ictères du nouveau-né s'accompagnant de selles totalement décolorées par impossibilité de passage de la bile dans l'intestin.

Deux ordres de faits doivent être évoqués, qui entrent dans le cadre des ictères dits obstructifs :

1°) - d'une part, la cholostase intra-hépatique ;

2°) - d'autre part, les malformations.

Nous y ajouterons, pour ne plus y revenir, les compréssions extrinsèques du pédicule hépatique (anomalies vasculaires, ganglions, pancréat^{tes}iques, gommes syphilitiques, sténose du pylore).

a) - La cholostase intra-hépatique résulte, dans la majorité des cas, d'un épaissement anormal de la bile dans les canaux biliaires, empêchant son passage dans l'intestin : "Syndrome de la bile épaisse", dont la dénomination revient à LADD et GROSS, en 1935.

Cliniquement : un ictère progressif, des selles décolorées, un foie souvent augmenté et une rate palpable, Biologiquement : une augmentation importante de la bilirubine directe, une hyperlipidémie habituelle, des tests hépato-cellulaires (prothrombine ; proconvertine) et des tests inflammatoires (gamma-globulines, réactions de Kunkel et Mac Lagan) parfois normaux, plus souvent altérés.

Tels sont les éléments du tableau. Le diagnostic peut être facilité, dans certains cas, par le tubage duodénal après injection intra-veineuse de sécrétine, quand il permet de ramener de la bile, mais c'est loin d'être constant.

La ponction-biopsie peut apporter des éléments de diagnostic, en montrant des lésions cellulaires notables à topographie centro-lobulaire. En fait, cette exploration, ^{(unilatérale, affecte de nombreuses veines et parfois les} malgré son intervention exploratrice permettra de trancher la question.

Ce curieux syndrome de bile épaisse n'a pas toujours d'étiologie facile à affirmer. Il peut résulter, semble-t-il, soit d'une hépatite virale, soit d'une hépatite syplasmique, avec les cellules géantes particulières du lobule, prédominant dans la région centro-lobulaire ; soit encore d'une syphilis hépatique, cause de plus en plus rare des ictères du nouveau-né ; soit d'une dyslipofidose hépatique, comme il en a été rapporté quelques cas exceptionnels. On a encore incriminé parfois le myxoedème, certaines maladies familiales, comme la maladie de CRIGLER et NAJJAR, comme le syndrome de DUBIN-JOHNSON, dont quelques cas peuvent s'accompagner de décoloration des selles ; comme encore la mucoviscidose, dans ses formes ictérigènes ; ou enfin, les intoxications médicamenteuses dont la chlorpromazine représente le type.

Tout cela pour rappeler le nombre des étiologies soulevées, ce qui facilite pas le problème diagnostique. Mais, le point important est de souligner que la principale difficulté, en présence d'un ictère de type rétentionnel, c'est de différencier la cholostase intra-hépa-

d) - Les données statistiques de l'année 1961.

b) Les ictères malformatifs d'autre part ;

Nous nous excusons de n'aborder ces derniers qu'à la fin de ce chapitre d'historique, alors qu'en réalité, dans le cadre de ce travail, ils sont les seuls qui nous intéressent ; mais il nous a semblé indispensable de les situer par rapport au schéma général des ictères du nouveau-né.

Deux causes majeures, de fréquence bien différente, les résumant :

1° - La dilatation kystique congénitale du cholédoque.

C'est une cause rare chez le nouveau-né et très peu d'observations la signalent au cours des deux premiers mois. Si, chez l'enfant plus grand, elle se manifeste par une triade clinique dont les crises douloureuses abdominales, les poussées d'ictère par rétention et la découverte d'une tumeur kystique, sont les trois éléments, chez le très jeune enfant, il faut plutôt attacher, en faveur de ce diagnostic exceptionnel, de la valeur :

- à la notion d'ictère discontinu, évoluant par poussées ;
- à l'éventualité d'une masse découverte à la palpation de l'abdomen ;
- au caractère normal de la ponction-biopsie.

En fait, le diagnostic ne sera bien souvent fait qu'à l'intervention exploratrice.

2° - Les autres ictères malformatifs répondent à une atrésie des voies biliaires.

Leur histoire semble s'ouvrir en 1892 par l'observation de THOMPSON et, pendant vingt-quatre ans, ces cas représentent une simple curiosité d'anomalie congénitale incompatible avec l'existence. La

question ne prend d'intérêt que, lorsqu'en 1916, HOLMES, émet l'opinion que certaines formes pourraient permettre une intervention chirurgicale curatrice, en dérivant la bile hépatique dans le tube digestif. Il faut encore attendre douze ans pour que cette opinion théorique reçoive une confirmation pratique, grâce au succès obtenu par LADD en 1928. Quelques années après, DONOVAN, en 1937, obtient aussi un succès opératoire.

Cependant, il semble que, d'une façon générale, les succès définitifs aient été assez exceptionnels, et ceci pour trois raisons principales :

- l'une d'elles est le caractère tardif de l'intervention, chez des enfants présentant une cirrhose du foie déjà très évoluée ;

- une deuxième est la mortalité post-opératoire considérable : ainsi, dans la thèse de CHABROL (1951), nous constatons que, sur douze cas explorés, qu'il s'agisse d'atrésie complète des voies biliaires ou de formes ayant permis l'anastomose, il n'y a pas une seule survie : 6 enfants sont morts le jour de l'intervention ou les jours qui l'ont immédiatement suivie. 2 sont décédés entre deux et trois semaines après l'opération. 1 six mois après (fistule biliaire) ; et dans 3 cas nous n'avons pas de précision sur la date du décès.

Il est certain que les progrès de l'anesthésie et de la réanimation permettent actuellement une beaucoup plus grande sécurité.

- une troisième cause enfin, capitale, des insuccès est le type anatomique ; ici, il nous faut insister.

Tous les traités, tous les articles sur cette question,

1°) - CAS INOPERABLES : a) Atrésie des voies biliaires intra-hépatiques.

b) Atrésie des canaux hépatiques, avec selon les cas :



1) Présence (voie bil.
(accessoire
(
(cholédoque



2) Présence (voie bil.
(accessoire



3) Atrésie totale.

2°) - CAS OPERABLES : Canaux hépatiques perméables, avec selon les cas :



4) Atrésie basse
du cholédoque



5) Atrésie complète
du cholédoque



6) Atrésie
(cholédoque
(et voie bil.
(accessoire.

et plus récemment les travaux du Congrès de Pédiatrie des auteurs de langue française (Octobre 1959), précisent les constatations opératoires et scindent les cas non opérables de ceux qui permettent une anastomose bilio-digestive.

Pour résumer ce problème, nous pouvons dire ceci : Etaient considérés jusqu'ici comme :

1° - Cas inopérables : a) - tous les cas où il existe une atrésie ou une absence des voies biliaires intra-hépatiques, qu'elle s'associe ou non à une atrésie des voies biliaires extra-hépatiques ;

b) - l'atrésie complète des voies biliaires extra-hépatiques, y compris la vésicule ;

c) - l'atrésie des voies biliaires, même si la vésicule existe ;

d) - l'atrésie localisée aux canaux hépatiques, alors que le cholédoque, le cystique et la vésicule sont présents.

2° - Cas opérables : ceux comprenant une atrésie du cholédoque, isolée, ou associée à une atrésie du cystique et de la vésicule.

Ce sont sur ces cas, d'ailleurs assez rarement en raison de la mortalité opératoire, qu'on a jusqu'ici compté les succès de la chirurgie.

Jusqu'à ces derniers temps on pouvait ainsi résumer, dans ce domaine, nos possibilités thérapeutiques. A l'heure actuelle quelques espoirs supplémentaires nous sont permis, et cette opinion s'appuie sur deux ordres de constatations :

... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

... ..
... ..
... ..
... ..
... ..

Premièrement les constatations anatomiques faites à l'autopsie, chez certains malades, rapportées par KANOFF, DONOVAN et BERNER.

Deuxièmement les observations faites par MM. LELONG, PETIT et LE TAN VINH.

Lorsque nous commenterons notre observation, nous reviendrons sur ces travaux, mais il est impossible de les passer sous silence dans ce résumé de l'histoire des atrésies biliaires :

1°) - L'article de KANOFF, DONOVAN et BERNER, soulève vraiment la surprise et apporte en 1953 un élément nouveau. Ces auteurs relatent 14 observations, dont 2 personnelles^{1e}, qui concernent des enfants opérés dans les premiers mois de la vie pour un ictère malformatif. L'intervention est seulement exploratrice, car on ne trouve aucune trace de voies biliaires, mais seulement des résidus fibreux. Ces enfants meurent tous à plus ou moins brève échéance d'une cirrhose biliaire et, à l'autopsie, on constate avec étonnement la présence de voies biliaires parfois importantes, qui auraient pu permettre une anastomose chirurgicale. Il y a eu, disent ces auteurs, un changement anatomique entre la date de l'intervention et celle de l'autopsie. Ils ajoutent : " De telles observations semblent suggérer que le système biliaire peut continuer à se développer après la naissance, développement qui serait dû, soit à la pression de la bile par dilatation et saillie des canaux biliaires, soit à un retard d'évolution.... Cela peut se voir dans le développement d'autres organes....". ?.

2°) - Plus récemment, et en particulier dans les observations étudiées au Congrès de Pédiatrie de langue française, MM. LELONG, ALAGILLE et LE TAN VINH, et par ailleurs MM. PETIT, BORDE et DAVID, réalisant une équipe médico-chirurgicale, nous font connaître l'éventualité d'atrésies des voies biliaires extra-hépatiques opérables ; il s'agit de cas où il existe, dans le hile du foie, un kyste borgne communiquant avec des voies biliaires intra-hépatiques normales ou même dilatées ; dans ce dernier cas l'anastomose bilio-digestive aurait pu être tentée. En fait elle l'a été deux fois par le docteur PETIT : l'un des enfants a succombé dans les suites opératoires, mais l'anastomose était intacte. L'autre ne subit qu'une anastomose bilio-jéjunale et, malgré un parenchyme hépatique très altéré à la biopsie, était en parfaite santé un an après l'intervention.

Enfin, malgré le caractère exceptionnel des succès obtenus par ce procédé, on doit également faire allusion dans ce chapitre aux tentatives chirurgicales audacieuses, qui ont essayé d'anastomoser directement le foie au tube digestif. A ces tentatives s'attachent les noms de LONGMIRE, de GROSS, de COMOLLI. Tous ces essais se soldèrent par des échecs. Une seule exception : celle de GRIGORESCU, qui pratique une anastomose entre une brèche du lobe gauche du foie et la grosse tubérosité gastrique, et guérit son malade.

En définitive, sur le nombre relativement important d'atrésies des voies biliaires, les succès sont rares, même dans les cas où la maladie se réduit à une atrésie du cholédoque : en 1954, KOOP ne dénombre que 35 succès dans la littérature ; en 1955, MAINGOT : 38 succès. Dans la littérature français, M. PETIT ne trouve que 2 succès chez les nourrissons.

Beaucoup plus exceptionnels encore sont les cas d'atrésie totale des voies biliaires extra-hépatiques qui ont réchappé de la mort. C'est la raison pour laquelle nous avons désiré, sans pouvoir d'ailleurs affirmer la guérison définitive, faire d'une observation médico-chirurgicale d'une atrésie des voies biliaires, le sujet de notre thèse inaugurale.

- OBSERVATION -

Muriel G.....est adressée au docteur DELAITRE, le 23 Juillet 1958, par le docteur JOUAFFRE de CORNET. Le motif de l'hospitalisation est le suivant : ictère chronique chez un enfant de cinq semaines. Muriel est née le 18 Juin 1958, septième enfant de parents bien portants. Les frères et soeurs sont en bonne santé ; aucun antécédent ne peut être retenu. L'accouchement s'est fait à terme ; le poids de naissance était de 4,150 Kg. Le méconium était normal ainsi que les premières selles.

L'ictère apparaît vers le 3e ou 4e jour et augmente dès lors progressivement. Les selles sont décolorées d'emblée, restent blanches par la suite et les urines sont très foncées. Malgré tout, l'appétit est conservé et l'enfant prend du poids presque normalement : augmentation pondérale de 130 gr pendant la semaine qui a précédé la consultation.

L'enfant est alimenté avec du lait Gallia sec vert, à raison de 6 biberons par jour, de 130 gr., pour une concentration de 15%, et manifeste pour ce régime un appétit excellent.

A l'examen, pratiqué le 23 Juillet, on note, en dehors d'un ictère d'intensité moyenne, avec coloration des conjonctives, essentiellement un signe : le foie nettement augmenté de volume et débordant de deux travers de doigt les fausses-côtes. La rate n'est pas hypertrophiée ; le reste de l'examen, viscéral ainsi que neurologique, est entièrement négatif. Le poids est alors de 4,590 Kg.

Devant cet ictère précoce, progressif, avec urines foncées, selles blanches, gros foie et malgré tout conservation de l'état général, on porte le diagnostic d'ictère malformatif probable. Dans ces conditions, des examens complémentaires sont mis en oeuvre, et on envisage de confier l'enfant au chirurgien.

Le 24 Juillet, le bilan humoral montre les résultats suivants : urines : présence abondante de sels et pigments biliaires. Sang : Mac Lagan 2,8 - Cholestérol : 2,84 - Lipides : 8 gr - Prothrombine : 100%. Le groupe sanguin de l'enfant est B Rh +, celui du père : O Rh +, celui de la mère : AB Rh +.

L'intervention est pratiquée 3 jours après l'arrivée, le 26 Juillet 1958. Elle met en évidence une atresie des voies biliaires extra-hépatiques avec uniquement des résidus fibreux qui sont explorés un à un : tous sont terminés en cul de sac et ne contiennent pas de bile. L'intervention dure deux heures, est bien supportée, et, malgré une exploration minutieuse, aucune tentative thérapeutique ne semble possible. On referme l'abdomen. Les suites opératoires sont normales ; au bout de deux jours, l'enfant boit bien, ne vomit pas et a déjà eu une selle. On prescrit un traitement antibiotique associé au cortancyl et l'enfant quitte le Service le 11 Août, alors âgée de 2 mois. Les parents sont avertis du pronostic.

Pendant 6 mois, nous n'avons aucune nouvelle. C'est seulement au mois de Mars 1959, à l'âge de 8 mois et demi, que l'enfant est envoyée à nouveau pour un volumineux abcès de l'hypocondre gauche, qui n'est autre qu'une poche biliaire suppurée. Nous apprenons alors que les selles se sont partiellement recolorées trois semaines après le départ du Service.

Cette recoloration n'a pas duré et dans l'ensemble elles sont restées blanches. Entre 2 et 6 mois l'enfant s'est beaucoup dénutrie ; par la suite, il est apparu, dans l'hypocondre gauche, une voussure qui s'est fistulisée une première fois, puis s'est refermée. A cette époque l'appétit est devenu meilleur et le bébé a repris du poids de façon notable.

A l'examen, le 7 Mars 1959, l'état général de l'enfant est assez bon, l'appétit est conservé, il n'y a pas de vomissement et les selles sont bien colorées. Au niveau de l'abdomen on découvre une peau très inflammatoire à la partie gauche, avec une deuxième fistule, récemment apparue, qui donne abondamment.

Le docteur P. PETIT, alors consulté par les docteurs DEALITRE et PERTUS, nous apprend la possibilité, récemment reconnue, de trouver dans certains cas d'atrésie des voies biliaires, un kyste borgne du hile communiquant avec des voies biliaires intra-hépatiques perméables.

Une radiographie de la fistule est donc pratiquée quelques jours plus tard. Elle montre que le trajet fistuleux se divise en deux branches : l'une va vers le foie et se prolonge par des voies biliaires intra-hépatiques ; l'autre est descendante et se rend vraisemblablement à l'intestin, fournissant ainsi l'explication à la recoloration des selles. (Voir la reproduction de cette radiographie à la page suivante).

La décision est prise de réintervenir et pendant un mois, du 13 Mars au 13 Avril 1959, la thérapeutique est mise en oeuvre pour remonter au maximum l'état général de l'enfant.

4. The fourth part of the document discusses the implications of the findings. It suggests that the results have significant implications for the field of study and may lead to further research in this area.

5. The fifth part of the document concludes the study. It summarizes the main findings and provides a final statement on the importance of the research.

FISTULOGRAPHIE



A la date du 9 Avril ^{l'examen} du sang donnait les résultats suivants :
numération globulaire : 4.055.000 hématies - 10.400 leucocytes - 78%
d'hémoglobine - polynucléaires neutrophiles : 70 - éosinophiles : 1 -
lymphocytes : 22 - monocytes : 7 - Urée : 0,45 - protides : 73 gr - ;
prothrombine : 60% - test à l'héparine : témoin 13, malade 18.

Une troisième phase de la maladie s'ouvre ainsi par cette deuxième intervention qui est pratiquée le 14 Avril 1959, 8 mois et demi après la première. L'enfant est alors âgé de 10 mois.

Voici le compte-rendu opératoire (docteur PERTUS) : " Trans-rectale droite - libération facile de la face inférieure du foie, de l'épiploon, du colon. Ouverture du lac, qui est cathétérisé par la fistule externe à l'aide d'une sonde urétérale. On ouvre ainsi une coque blanche scléreuse du volume d'une bile dans laquelle aboutissent un orifice duodénal et un orifice biliaire. Par cathétérisme et radio, on s'assure que l'orifice est bien biliaire. La radio montre une ramification : il semble s'agir de l'hépatique commun ou de l'hépatique droit. Anastomose bilio-duodénale avec reconstitution de la fistule spontanée bilio-duodénale sur tube de polythène. Le reste du trajet fistuleux sert de drainage. On y adjoindra également un contre-drainage droit. Fermeture de la paroi en un plan musculo-péritonéal. L'anastomose a été reconstituée au catgut. On a renoncé à l'anastomose en Y, car la libération complète du duodénum en arrière, avec les risques pédiculaires, n'aurait pas laissé de segment biliaire anastomosable bord à bord. La seule façon d'anastomoser bile-tube digestif, compte tenu de l'état local dans le hile, est de constituer un réceptacle intestinal ;

il n'était pas possible d'envisager un isolement d'une paroi biliaire. C'est la raison pour laquelle on a renoncé à l'anastomose en Y qui n'excluait pas, malgré l'anastomose duodénale, le risque d'un rétrécissement."

En somme l'intervention a consisté à supprimer la poche de l'abcès, intermédiaire entre l'orifice biliaire et l'orifice duodénal, et à anastomoser directement le duodénum à cet orifice biliaire, bord à bord, aussi exactement que possible, et sur un tube perdu de polytène.

Les suites opératoires sont satisfaisantes. L'appétit reste excellent et l'enfant est même boulimique. Les selles sont normales, bilieuses et non diarrhéiques. L'ictère cutanéomuqueux qui avait persisté, diminue.

Le 23 Avril on constate : une bilirubinémie à 42 mg (méthode de JENDRASSIK : N = 2 à 6) - une baisse du taux de prothrombine à 30%, ce qui amène à pratiquer pendant 15 jours une injection quotidienne de Synkavit, à laquelle sont ajoutés 100 mg de vitamine C injectable et de la vitamine A par voie parentérale.

Le poids, qui était de 5,560 Kg le 25 Avril, remonte à 5,900 Kg le 5 Mai, date à laquelle on relève les résultats suivants : prothrombine : 88% - Mac Lagan 50 - Bilirubinémie 20 mg - protides totaux 76 g - cholestérol 3,30 g.

Une ponction biopsique du foie a été faite le 6 Mai (Professeur agrégé DE BRUX) et donne les résultats suivants :

" Le fragment ramené est profondément morcelé par de larges travées de sclérose dense adulte. On y rencontre parfois des néo-canal-

cules biliaires ainsi que quelques flots de cellules inflammatoires à type de fibroblastes. Les travées hépatiques qui persistent ont conservé leur ordination à peu près normale. On note seulement une hyperplasie des cellules de KUPFER et un épaississement de la réticuline ; les cellules hépatiques ont un aspect partout identique ; le noyau est presque partout préservé et le cytoplasme est gonflé et prend un caractère nuageux. Sauf au pourtour des lobules, on ne rencontre pas de pigments biliaires. En conclusion : on est incontestablement ici en présence d'une cirrhose, mais, autant qu'on puisse en juger, le caractère évolutif est très ralenti sinon stoppé."

Le 8 Mai, l'enfant quitte le Service : l'appétit est très bon, les selles sont colorées, mais le foie déborde largement.

Le 19 Mai elle est revue en consultation et l'examen montre alors : un ictère très peu marqué, un foie toujours gros (15 cm sur la ligne mamelonnaire), une rate palpable. Il existe une petite circulation collatérale sus et sous-ombilicale, mais surtout sus-ombilicale. Le poids est de 6,210 Kg. La recherche des sels et pigments biliaires dans les urines est négative.

Pendant les mois suivants, on constate toujours une croissance pondérale normale : le 2 Juin : 6,550 Kg. Le 9 Juillet : 7,180 Kg. Par ailleurs le teint devient normal.

A un an : l'enfant a trois dents, ne se tient pas assis. On constate toujours la persistance de signes de cirrhose : gros foie de 12 cm, rate augmentée de volume, petite circulation collatérale. Un traitement de néosynéphrine, visant à diminuer la sécrétion biliaire,

et de cortancyl (10 mg, 5 jours par semaine) est poursuivi.

Le taux de prothrombine est de 104% le 2 Juin, les protides à 83,50 grs. La réaction de Mac Lagan donne 32 le 2 Juin, 16 seulement le 9 Juillet.

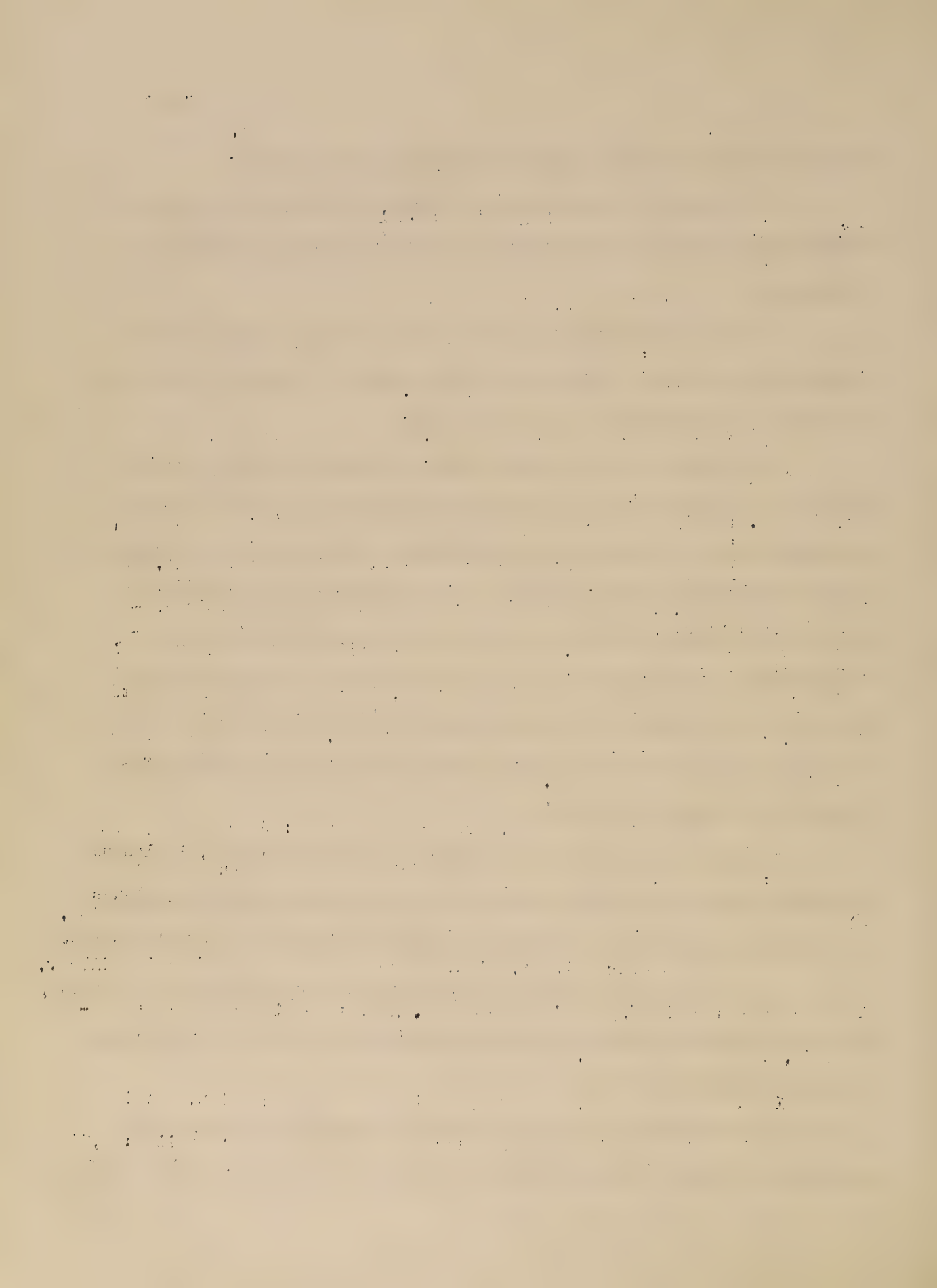
Au mois d'Août 1959, l'enfant entre à nouveau dans le Service pour un état fébrile, en permanence à 40° pendant 5 jours, ne cédant ni au traitement antibiotique ni au cortancyl.

L'examen montre une enfant pâle, au ventre ballonné, avec un gros foie ne paraissant pas cependant augmenté par rapport aux examens précédents. Il n'y a pas de modification des selles qui sont colorées, pas de troubles digestifs. L'examen cardio-pulmonaire est négatif. Au bout de 48 heures, la fièvre a cédé avec une association cortisone - terramycine - erythromycine. Cette poussée fébrile de 8 jours au total n'a pas reçu une explication satisfaisante : la radio pulmonaire a été normale, les urines étaient claires après sondage, il n'y avait pas de voussure hépatique à la radio.

Le ventre reste ballonné (périmètre abdominal : 50 cm), la langue est sèche. Une ponction exploratrice du péritoine donne issue à quelques cc de liquide jaune citrin à Rivalta négatif et contenant 6 grs d'albumine.

Au cours du mois suivant, l'enfant recouvre un état général meilleur, la circulation collatérale n'augmente pas. Le foie et la rate restent inchangés, l'appétit est bon.

Le 20 Octobre 1959, 6 mois après la deuxième opération, voici quel était le bilan clinique, chez cette enfant de 16 mois : taille : 0,71 m



poids : 8,500 Kg - 5 dents normales - fontanelle très large. L'enfant se tient assise, mais n'a pas de réflexe de soutien des membres inférieurs. On note une hypotonie musculaire notable, diffuse, au niveau du tronc, de la tête et des membres. Les radiographies ne montrent aucun signe de rachitisme, pas plus que les examens biologiques. L'hypotonie n'est donc pas liée à cette étiologie ; elle ne correspond pas non plus à une atteinte cérébrale car l'enfant est vive, éveillée, s'intéresse bien, a une préhension normale et un état psychique satisfaisant.

A cette même date : la numération globulaire montre : 4.320.000 hématies - 10.000 leucocytes - 49% d'hémoglobine avec une valeur globulaire à 0,56 - polynucléaires neutrophiles : 27 - eosinophiles : 9 - lymphocytes : 55 - monocytes : 3 - plasmocytes : 6. Il existe donc une anémie hypochrome qui sera traitée par le protoxalate de fer. Par ailleurs la bilirubinémie est de 7 mg. - le cholestérol : 3 gr 47 - la réaction de Mac Lagan : 15.

A la fin d'Octobre on notait un épisode de quelques jours où les selles sont restées décolorées et les urines foncées, mais sans apparition d'ictère. Cet épisode est de courte durée et depuis ce temps, les selles ont toujours été normalement colorées.

Pendant les mois de Novembre et Décembre 1959, la courbe de poids se stabilise aux environs de 8,800 Kg. Les signes de cirrhose persistent : le foie mesure 13 cm le 11 Décembre, la rate est grosse et facilement palpable. Il semble que la circulation collatérale n'augmente pas. La recherche des varices oesophagiennes à la radio s'avère négative.

The first part of the paper discusses the importance of the study and the objectives of the research. It also outlines the methodology used in the study and the results obtained. The second part of the paper discusses the implications of the study and the conclusions drawn from the research. It also discusses the limitations of the study and the areas for further research.

The study was conducted in a laboratory setting and involved the use of a series of tests to measure the performance of the system. The results of the tests were compared to the theoretical predictions and the conclusions drawn from the study were based on the comparison of the results.

The study found that the system performed well under the conditions tested and that the theoretical predictions were generally in good agreement with the experimental results. However, there were some discrepancies between the theoretical predictions and the experimental results in some cases, and these discrepancies were discussed in the paper.

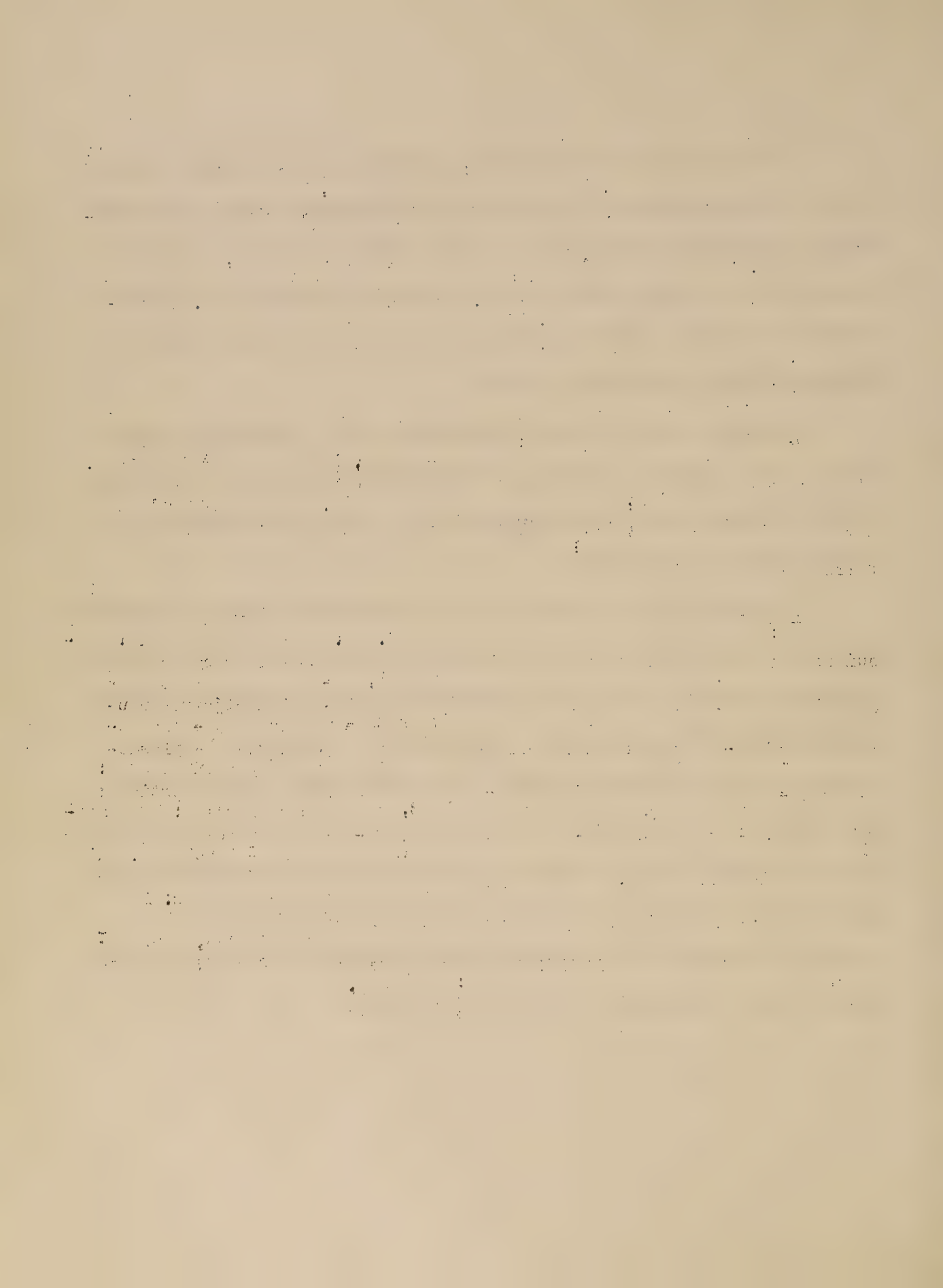
The conclusions drawn from the study were that the system was capable of performing well under the conditions tested and that the theoretical predictions were generally in good agreement with the experimental results. However, there were some limitations to the study and further research was needed to address these limitations.

The areas for further research identified in the paper included the need to investigate the system's performance under a wider range of conditions and to develop more accurate theoretical models to predict the system's performance.

A l'examen du 9 Janvier 1960 : l'enfant présente un bien meilleur aspect qu'antérieurement. Le poids est de 9,240 Kg. La circulation collatérale a nettement diminué. La rate est à peine perceptible, et le foie mesure 9 cm. La taille est de 0,75 m, les dents au nombre de 7. La fontanelle est encore assez large. Il n'existe toujours pas de réaction de soutien, l'angle poplité est de 130°.

Le régime est le suivant : Bouillies, avec 4 cuillerées à café de Blédine et 7 mesures de lait Guigoz demi-écrémé, le matin et à 16 heures. Potage et purée à midi. Potage ~~et~~^{ou} bouillie le soir. Il est difficile de faire absorber de la viande.

Les examens de laboratoire faits le 9 Janvier donnent les résultats suivants : numération globulaire : hématies 3.830.000 - leucocytes 14.000 - hémoglobine 78, avec une valeur globulaire à 1,03 - polynucléaires neutrophiles 51 - eosinophiles 15 - lymphocytes 27 - Monocytes 6 - plasmocytes 1 - taux de prothrombine 84% - bloc prothrombine / proconvertine : T/M = 38/35 - Mac Lagan 13 - cholestérol 2,78 - électrophorèse : augmentation des alpha II, bêta, et légère augmentation des gamma-globulines, qui ont nettement diminué par rapport aux électrophorèses antérieures. La réaction, de POPPER et de LA HUERGA donne le chiffre 19° Vernes, pour apprécier les gamma-globulines (normale : 10 à 20).



EXAMENS PÉDOLIQUES

Dates	Bilirubine	Cholestérol	Lipides	Frctions	Electro- chorese	Mac Lagan	Prothrombine
24.7.58		2,84	8			2,8°V	100%
9.3.59	35 mg	1,74					80%
16.3.59		1,77	3,75	74,80			
9.4.59				73			60%
23.4.59	42 mg						30%
4.5.59	20 mg	3,30		76,50	hyper-alb. hyper-gam. glob.	53°	93%
2.6.59		2,95		83,50	hyper-gam. glob.	32°	104%
9.7.59						168	104%
20.10.59	7 mg	3,47			hyper-gam. glob.	15°	
9.1.60		2,72			augm. mod. des gam. glob.	13°	84%

2. The second part of the document describes the various methods that can be used to collect and analyze data. It includes a discussion of the different types of data that can be collected, such as quantitative and qualitative data, and the various techniques that can be used to analyze this data. The text also mentions that data should be collected in a systematic and organized manner.

4. The fourth part of the document describes the various methods that can be used to collect and analyze data. It includes a discussion of the different types of data that can be collected, such as quantitative and qualitative data, and the various techniques that can be used to analyze this data. The text also mentions that data should be collected in a systematic and organized manner.

6. The sixth part of the document describes the various methods that can be used to collect and analyze data. It includes a discussion of the different types of data that can be collected, such as quantitative and qualitative data, and the various techniques that can be used to analyze this data. The text also mentions that data should be collected in a systematic and organized manner.

8. The eighth part of the document describes the various methods that can be used to collect and analyze data. It includes a discussion of the different types of data that can be collected, such as quantitative and qualitative data, and the various techniques that can be used to analyze this data. The text also mentions that data should be collected in a systematic and organized manner.

10. The tenth part of the document describes the various methods that can be used to collect and analyze data. It includes a discussion of the different types of data that can be collected, such as quantitative and qualitative data, and the various techniques that can be used to analyze this data. The text also mentions that data should be collected in a systematic and organized manner.

En résumé, chez un nouveau-né, ayant subi à l'âge de 5 semaines, pour un ictère, une exploration chirurgicale qui a montré une atrésie des voies biliaires, est apparue dans les mois suivants une poche biliaire suppurée, puis fistulisée ; la fistulographie a permis de mettre en évidence un double prolongement de la fistule : vers des voies biliaires intra-hépatiques et vers l'intestin. Une deuxième intervention, faite à l'âge de neuf mois, permet de repérer dans la poche un orifice biliaire et un orifice duodénal qui ont été appliqués l'un contre l'autre. Il existe alors des signes cliniques notables de cirrhose. Dans les mois qui suivent, on assiste à une croissance normale de l'enfant, pendant que les réactions biologiques s'améliorent et que les signes cliniques de cirrhose diminuent.

Quelle est notre observation, quels commentaires appelle-t-elle ?.

- COMMENTAIRES de l'OBSERVATION -

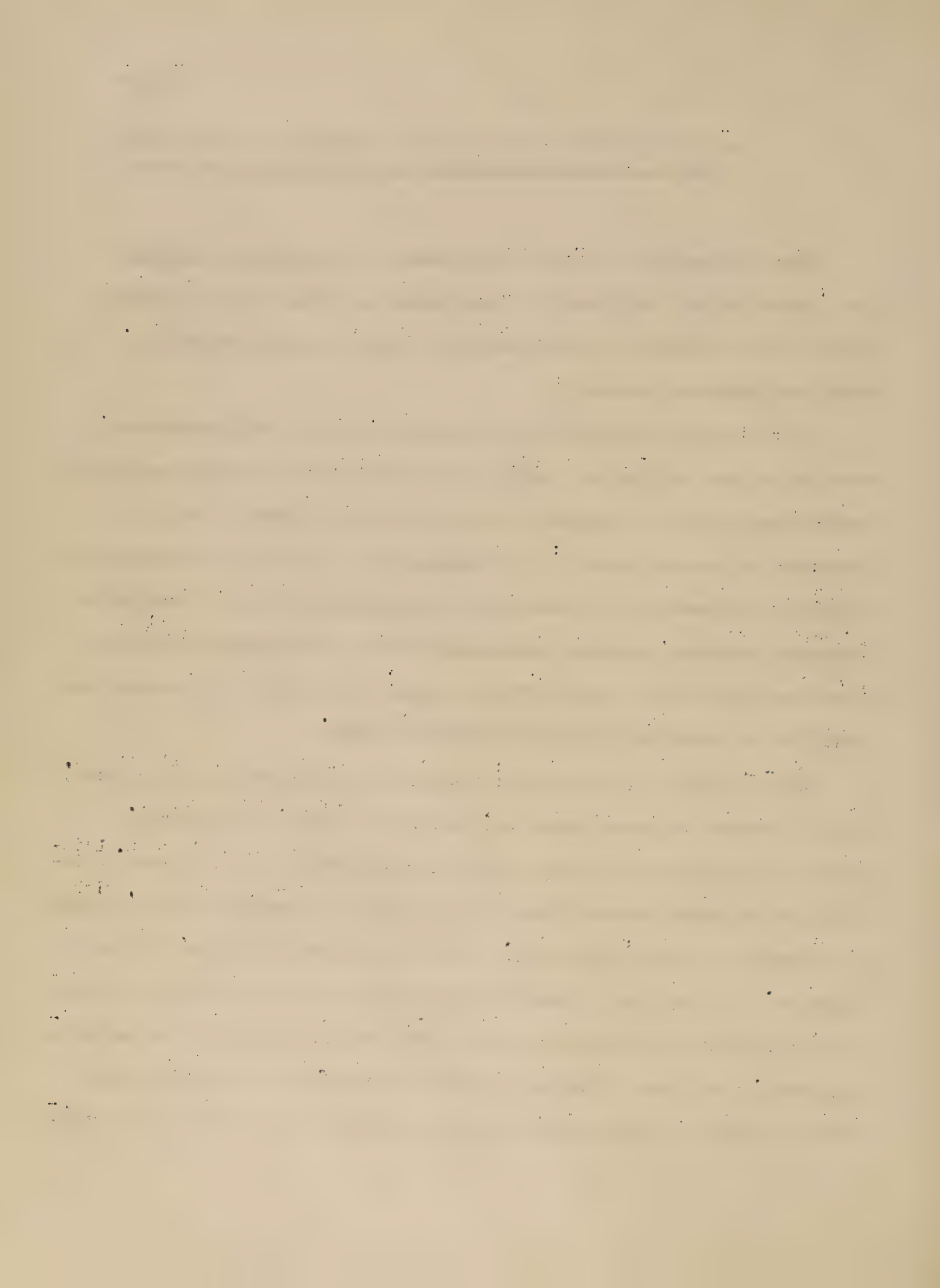
=====

Nous n'avons pas eu de problème immédiat de diagnostic étiologique : notre malade confirmati en tous points les notions devenues classiques sur les ictères du nouveau-né par atresie des voies biliaires.

Parmi ces éléments retenons :

1) - Le date de survenue de la jaunisse ; dans le cas particulier, vers le 4e jour et l'on sait qu'il y a en effet presque toujours un intervalle libre entre la naissance et l'apparition de l'ictère ; que le méconium est souvent normal : si classiquement, en effet, le méconium est grisâtre ou blanchâtre et permet, dans les premières heures, d'évoquer la rétention biliaire, beaucoup plus souvent aucun renseignement valable ne peut être obtenu à ce sujet (c'était le cas) et de nombreuses observations font état de méconium normalement coloré au début.

2) - Le type de la jaunisse : à partir du moment où elle est apparue, elle s'accroît progressivement et, chez notre enfant, à 5 semaines, c'était la jaunisse importante, tant des conjonctives que de la peau. L'ictère par rétention s'extériorisait par la présence d'urines foncées, riches en pigments et en sels biliaires, et par des selles décolorées, totalement blanches. A ce sujet on a avancé que par moment les selles peuvent se recolorer ; il faut bien entendu se méfier d'une banale coloration due aux urines, mais, cette cause d'erreur grossière écartée, il n'en est pas moins vrai que parfois, semble-t-il, les selles subissent une recoloration momen-



tanée qui pourrait induire en erreur. Dans quelques observations, et en particulier dans un cas rapporté par MM. LELONG, ALAGILLE, et LE TAN VINH, ce fait a pu être constaté (urines claires, selles recolorées, confirmées par l'abaissement simultané de la bilirubinémie). Si invraisemblable et inexplicable qu'elle paraisse dans un ictère par malformation congénitale, cette possibilité paraît démontrée. En ce qui concerne notre observation, les selles n'ont jamais été recolorées avant la première opération.

Donc, ictère apparu après un intervalle libre et fonçant progressivement, urines pigmentées, selles absolument blanches, formaient une triade à laquelle s'ajoutait un quatrième signe : la présence d'un gros foie. Le foie de rétention apparaît relativement vite et, quand nous avons examiné l'enfant pour la première fois, à 5 semaines, la glande hépatique débordait déjà de 2 travers de doigt.

Deux éléments doivent s'ajouter pour permettre le diagnostic d'ictère malformatif : la conservation de l'état général et l'absence de signes biologiques d'insuffisance hépatique :

1) - L'état général était parfaitement conservé chez notre enfant. Son appétit était normal, elle buvait même à l'âge de 5 semaines, et sans difficulté, 6 biberons de 130 g, à 15% de lait sec, par jour. A vrai dire la prise de poids n'a été que de 440 gr dans ces 5 premières semaines (au lieu de 650 à 675 g, croissance normale théorique). Il n'y avait pas de température.

2) L'absence de signes biologiques graves d'insuffisance hépatique, au début :

Ces signes biologiques sont classiquement divisés en trois catégories : a) - Les tests de rétention biliaire se manifestent par des modifications de la bilirubine, du cholestérol et des lipides totaux, ces deux derniers éléments pouvant atteindre des chiffres très élevés, au cours de l'évolution de la maladie. b) - Les tests hépatocellulaires, qui comprennent essentiellement la mesure des taux de prothrombine et de proconvertine, le taux de proaccélérine et le rapport d'esterification du cholestérol : au cours des malformations des voies biliaires extra-hépatiques, ces tests sont, soit normaux, soit pathologiques (tout particulièrement lorsque l'enfant est examiné tardivement) et se manifestent alors, de façon la plus sensible, par un déficit en prothrombine et proconvertine. c) - Les tests inflammatoires : modifications de l'électrophorèse, réaction de Kunkel, de Wunderly, de Mac Lagan, dont la positivité est peu fréquente au cours des malformations, mais ne permet pas d'exclure ce diagnostic.

Nos examens n'ont pu être complets, mais néanmoins ils apportent une preuve du fonctionnement sub-normal du foie à la date du premier examen ; on constat/ait en effet : un taux de prothrombine à 100%, un Mac Lagan à 2,8 - un cholestérol à 2,84 (normale, selon la technique de Bloer : 1,5 à 2,6), des lipides à 8 g.

Sur tous ces éléments cliniques et biologiques, le diagnostic s'imposait, d'où la décision opératoire..

En effet, il n'était pas question de retenir les autres hypothèses habituelles, devant un ictère du nouveau-né, hypothèses auxquelles nous avons déjà fait allusion, en rappelant l'histoire du syndrome d'ictère néo-natal :

2. The second part of the document focuses on the financial aspects of the organization. It provides a detailed overview of the budget, including the projected income and expenses for the upcoming year. This section also discusses the various financial risks and how they are being managed to ensure the organization's financial stability.

3. The third part of the document addresses the operational aspects of the organization. It describes the various processes and procedures that are in place to ensure the efficient and effective delivery of services. This section also discusses the various challenges that the organization is facing and how they are being addressed.

4. The fourth part of the document discusses the human resources of the organization. It provides a detailed overview of the current staff levels and the various roles and responsibilities of the different departments. This section also discusses the various training and development programs that are in place to ensure that the staff is equipped with the necessary skills and knowledge to perform their duties effectively.

5. The fifth part of the document discusses the legal and regulatory aspects of the organization. It provides a detailed overview of the various laws and regulations that the organization is subject to and how they are being complied with. This section also discusses the various legal risks and how they are being managed to ensure the organization's legal compliance.

6. The sixth part of the document discusses the environmental aspects of the organization. It provides a detailed overview of the various environmental risks and how they are being managed to ensure the organization's environmental sustainability. This section also discusses the various environmental programs that are in place to reduce the organization's carbon footprint and promote sustainable practices.

7. The seventh part of the document discusses the social aspects of the organization. It provides a detailed overview of the various social risks and how they are being managed to ensure the organization's social responsibility. This section also discusses the various social programs that are in place to support the community and promote social justice.

8. The eighth part of the document discusses the overall performance of the organization. It provides a detailed overview of the various key performance indicators (KPIs) that are used to measure the organization's performance and how they are being tracked. This section also discusses the various strategies that are in place to improve the organization's performance and achieve its goals.

9. The ninth part of the document discusses the future of the organization. It provides a detailed overview of the various opportunities and challenges that the organization is facing and how they are being addressed. This section also discusses the various strategies that are in place to ensure the organization's long-term success and sustainability.

10. The tenth part of the document discusses the conclusion of the report. It summarizes the key findings of the report and provides a final overview of the organization's performance and future prospects. This section also discusses the various recommendations that are being made to improve the organization's performance and achieve its goals.

L'ictère physiologique était éliminé du fait de la cholurie marquée, de la décoloration des selles, de l'hépatomégalie et surtout de l'évolution prolongée.

L'ictère hémolytique par incompatibilité sanguine foeto-maternelle ne pouvait être confondu, car il est beaucoup plus précocement dès la naissance, ne s'accompagne pas de décoloration des selles, se complique rapidement de troubles de l'état général et d'anémie. Rappelons qu'il s'agissait de la 7e enfant et qu'il n'y avait aucun antécédent du même genre ; enfin les groupes sanguins étaient compatibles (père O rh + ; mère AB Rh + ; enfant B Rh +).

Il était peu vraisemblable également de penser à un ictère par hépatite néo-natale qui ne donne pas de décoloration des matières, s'accompagne souvent de température et d'atteinte de l'état général.

A vrai dire, un seul diagnostic aurait pu présenter des difficultés : celui de cholostase-intra-hépatique, réalisant un syndrome de bile épaisse, car on peut voir alors une identique cholurie, une identique décoloration des selles, une absence analogue de troubles de l'état général et de signes d'insuffisance hépatique. Mais nous n'avions aucun argument étiologique en faveur de ce syndrome de bile épaisse : aucune notion d'hépatite virale néo-natale secondaire à une affection semblable de la mère pendant la grossesse ; pas de notion de syphilis congénitale non plus. Enfin, l'éventualité de maladies très particulières telles que : l'hépatite symplasmique, la dyslipoflose ictérigène, la maladie de CRIGLER et NAJJAR, le syndrome de DUBIN-JOHNSON, la forme ictérigène de la mucoviscidose, ne pouvait être retenue suffisamment et nous avons pré-

féré jouer la carte opératoire.

L'intervention fut confirmative, en montrant une atrésie globale des voies biliaires extra-hépatiques ^(type n°3) dans le tableau de la page 19.)

Il faut être très prudent avant d'affirmer une atrésie totale, car une exploration superficielle pourrait permettre de passer à côté de chances d'anastomose. Nous avons dit déjà combien, à la lumière des observations de MM. LELONG et PETIT, il est nécessaire d'explorer minutieusement le hile, où l'on peut trouver une amorce de canal hépatique anastomosable. En fait, le chirurgien (Dr. PERTUS) s'est trouvé en présence de débris fibreux ; il a ponctionné chacun d'eux pour savoir s'il n'y avait pas de lumière, s'il ne pouvait pas trouver une goutte de bile, et cette exploration a été négative. C'est alors qu'il a été obligé de refermer en portant le pronostic pessimiste qui semblait s'imposer.

Sur le plan évolutif, qui est l'intérêt principal de notre observation, nous ne voulons pas reprendre les détails sur lesquels nous avons insisté dans le chapitre précédent.

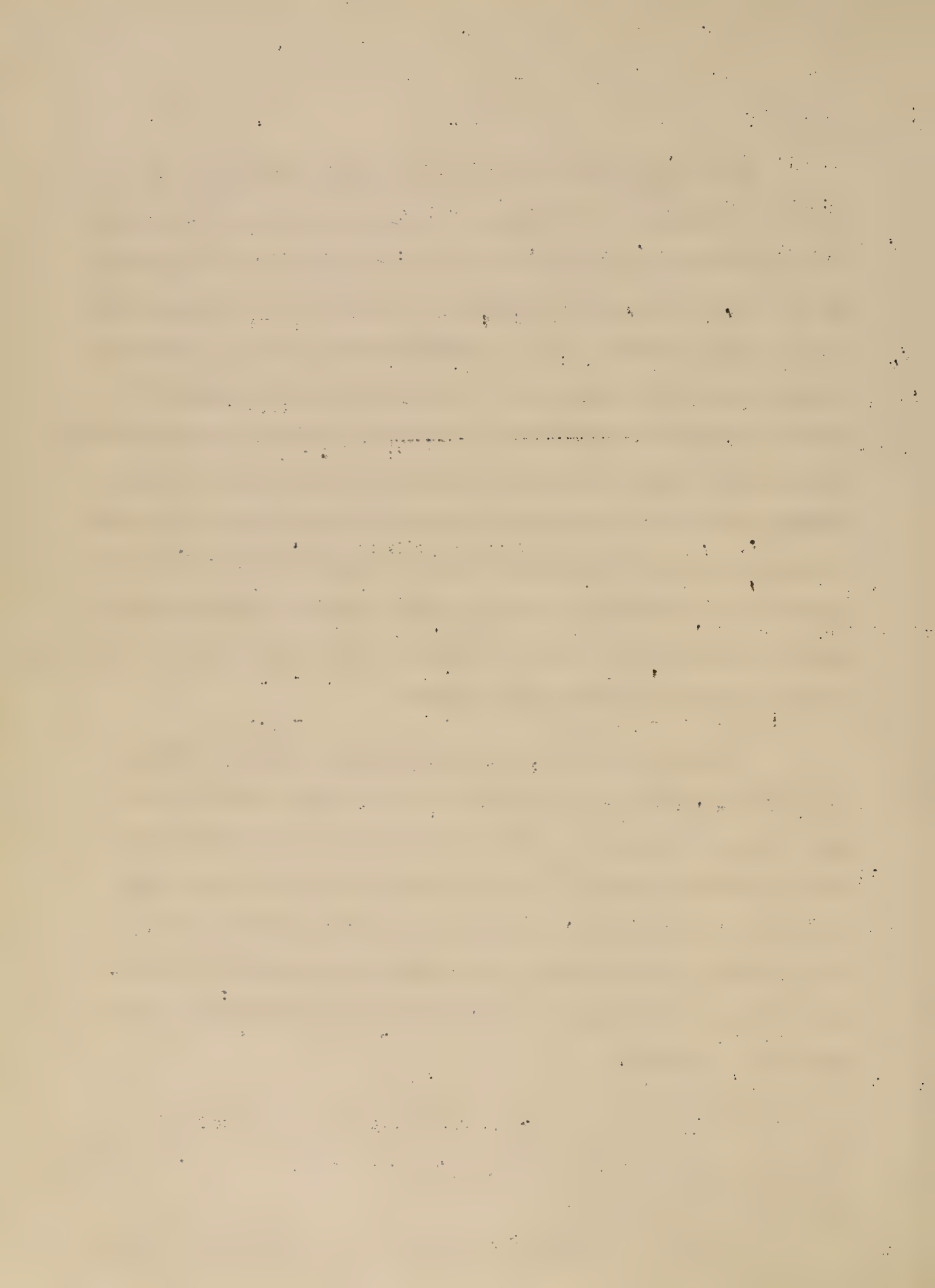
Les suites opératoires éloignées peuvent se scinder en plusieurs stades ; d'abord jusqu'à l'âge de 6 mois, l'enfant s'est considérablement dénutrie. Entre 6 et 8 mois et demi, il semble que l'état général se soit amélioré, que l'appétit soit redevenu bon, que le poids ait augmenté sans que nous ayons pu avoir de chiffres précis. Nous avons le droit de penser que cette amélioration a été due à la fistule intestinale, puisqu'une telle amélioration a coïncidé avec la recoloration partielle des selles.

Le deuxième stade fut celui de la poche biliaire qui se fistulise par deux fois à la peau, et rappelons que c'est à l'occasion de la 2^e fistulisation que nous avons revu l'enfant. Il est vraisemblable que cette fistulisation spontanée à l'intestin et à la peau, fut la porte de salut du bébé, car elle constituait une dérivation, diminuant l'accumulation de la bile dans le foie et empêchant la cirrhose de prendre un caractère irrémédiable. Aussi quand, après la 2^e intervention, une ponction biopsie du foie fut pratiquée par le professeur agrégé DE BRUX, elle montra bien sûr un processus de cirrhose avec des travées de sclérose dense, une hyperplasie des cellules de Kùpfer, un épaississement de la réticuline, mais les cellules hépatiques étaient normalement ordonnées et le noyau était partout normal, si bien que l'histologiste jugeait le processus cirrhotique ralenti.

Malgré cela, pendant plusieurs mois, la cirrhose constituait une menace importante : le foie restait gros, allant jusqu'à 13 cm sur la ligne mamelonnaire, la rate volumineuse, la circulation collatérale nettement dessinée, et même se révèle un début d'ascite dans un abdomen météorisé. Mais nous pensons que, s'il n'y avait pas eu, par une chance extraordinaire, une fistulisation intestinale et cutanée, le degré de la cirrhose aurait compromis singulièrement les possibilités de guérison.

Toujours sur le plan des réflexions que nous suggère notre observation, nous voudrions noter : 1) l'absence de rachitisme. 2) l'absence de signes dentaires :

L'absence de rachitisme : nous y avons pensé devant l'exis-



tence d'une hypotonie marquée, mais les radios osseuses ne montrent aucun stigmate d'avitaminose D : les surfaces articulaires sont régulières, il n'y a aucune image de décalcification, pas de lésions épiphysaires, aucune anomalie de la métaphyse. Les dosages du calcium, du phosphore et des phosphatases n'ont hélas pas été pratiqués.

L'absence de signes dentaires : à la suite de n'importe quel ictère prolongé de la période néo-natale, en effet, on peut observer deux séquelles curieuses ; la chlorodontie et l'hypoplasie de l'émail. La chlorodontie est une pigmentation verte des dents due à un dépôt de biliverdine sur la dentine des incisives de lait. Elle peut ou non être associée à une hypoplasie de l'émail prédominant sur la partie proximale des deux incisives médianes supérieures. Dans le cas de notre petite malade, aucune de ces séquelles n'est apparue et cela encore semble devoir être mis sur le compte de la dérivation précoce de la bile dans l'intestin.

Quelques commentaires enfin sur le pronostic :

Nous sommes en présence d'une enfant de 20 mois qui a subi, à 1 mois et demi, une intervention exploratrice pour une atrésie des voies biliaires sans possibilité chirurgicale apparente. Elle est réopérée à 10 mois parce qu'elle présente une poche biliaire suppurrée avec deux orifices : l'un biliaire, l'autre duodénal, que le chirurgien parvient à anastomoser. Elle garde après cette deuxième opération un transit biliaire satisfaisant mais les signes d'une cirrhose importante, déjà constituée, mettent plusieurs mois à régresser, incomplètement pour l'instant.

Quels sont les dangers qui la menacent encore ? Quelles sont les chances de guérison totale ?.

Les dangers : 1) - un arrêt du transit biliaire. Nous ne pouvons pas être garantis, de façon absolue, contre cette éventualité, alors que le chirurgien a dû pratiquer une intervention de fortune, réunissant les deux orifices pathologiques, qu'il a trouvés dans la poche de l'abcès et qu'il a anastomosés sur un tube de polythène perdu (ce tube fut retrouvé quelques jours après l'opération dans les selles). Donc, à ce point de vue, nous n'avons pas de sécurité absolue, mais ce que nous savons, c'est que l'enfant, depuis la deuxième opération a toujours eu des selles colorées, sauf un épisode de trois jours en Octobre 1959 (6 mois après l'opération). C'est là semble-t-il, un élément favorable à la réussite purement opératoire.

2) - Les dangers d'angiocholite : le reflux du liquide duodénal doit être, toutes les fois qu'on le peut, évité dans ces cas par l'anastomose du conduit biliaire à une anse intestinale exclue (type anastomose en Y). Parmi les différents types réalisés, en effet, les anastomoses bilio-gastriques ont été abandonnées ; celles reliant le système biliaire et le duodénum sont les plus simples mais elles présentent l'inconvénient de permettre le reflux du liquide duodénal dans les voies biliaires. C'est pourquoi on utilise de plus en plus l'anastomose bilio-jéjunale qui peut être accomplie de deux façons : l'une consiste à implanter le conduit biliaire sur une anse jéjunale que complète ensuite une jéuno-jéjunostomie ; la seconde semble posséder tous les avantages et utilise, sur une anse jéjunale exclue, une anastomose en Y. Elle met ainsi à l'abri du reflux et permet une suture

sans tension (évitant la désunion et le rétrécissement).

Le docteur PETIT, dans l'observation qui a donné un bon résultat, a pu ainsi faire l'anastomose entre un pseudo-kyste biliaire et le jéjunum. Dans notre cas, il n'était pas possible de procéder autrement que par une mise au contact aussi précise que possible. Il n'était pas question d'isoler une paroi biliaire et l'anastomose pratiquée, malgré ces signes d'insuffisance, était la seule à envisager.

Le risque d'angiocholite existe donc ; on ne peut le minimiser, mais depuis son intervention, l'enfant n'a présenté qu'un seul épisode fébrile en Août 1959, pour lequel aucune cause satisfaisante n'a pu être trouvée (en particulier : ni décoloration des selles, ni cholurie, ni augmentation de volume du foie) et l'angiocholite ne pouvait représenter qu'une hypothèse parmi bien d'autres.

3) - Reste un troisième danger : la cirrhose. Pendant les mois qui ont suivi la deuxième intervention, la persistance d'un gros foie, d'une grosse rate, l'existence d'une circulation collatérale, la constitution, fin Août 1959, soit 4 mois après l'opération, d'un météorisme abdominal et d'une ascite, nous montraient que la cirrhose continuait évoluer. Nous risquons seulement d'avoir prolongé la vie de l'enfant, sans aboutir à une guérison définitive. Actuellement encore, le recul nous semble insuffisant pour pouvoir émettre un pronostic optimiste. Nous pensons toutefois qu'un certain nombre d'éléments sont favorables :

Le principal est l'amélioration de l'état général : l'appétit

est excellent, le poids avait augmenté nettement après l'opération : 5,160 Kg le 25 Avril 1959, 5,900 Kg le 5 Mai, 6,210 Kg le 19 Mai, 6,550 Kg le 2 Juin, 7,180 Kg le 9 Juillet. Il stagne un peu pendant deux mois qui correspondent à l'époque où la cirrhose paraît s'aggraver. Il est à 8,500 Kg le 20 Octobre, reste à ce chiffre en Novembre et Décembre, mais, le 9 Janvier remonte à 9,240 Kg et cette augmentation de poids coïncide avec la régression de l'hépatosplénomégalie, la diminution de la circulation collatérale et l'amélioration du teint. La courbe de poids semble donc bien marcher de pair avec l'état hépatique et avoir une valeur de premier ordre.

Le deuxième élément favorable, également tiré de l'examen clinique, est la régression des signes de cirrhose que nous venons de signaler (foie - rate - circulation collatérale) ; de même l'ascite, qui fit son apparition en Août, ne s'est pas reproduite.

Le troisième élément est l'absence de varices œsophagiennes, contrôlée par le radio, alors que l'enfant avait une cirrhose évoluant depuis seize mois.

Enfin, l'amélioration des signes biologiques : notamment le Mac Lagan, primitivement à 2,8, qui passe d'abord à 53 le 4 Mai 1959, puis décroît régulièrement : 32 en Juin - 16 en Juillet - 15 en Octobre - 13 en Janvier 1960. La prothrombine, normale au début, s'abaisse à 60% en Mars 1959, à 30% en Avril (9 jours après l'opération), puis remonte progressivement pour atteindre 100% en Juillet. Actuellement, elle est à 84% (le 9 Janvier 1960). Quant à l'électrophorèse, elle

a montré une légère augmentation des gamma-globulines, que nous avons essayé de fixer par la réaction de Popper de La Huerge, dont le chiffre de 19° Vernes, est à la limite de la normale.

En définitive, sur le plan clinique et biologique, nous avons un ensemble d'éléments favorables qui, après les angoisses des premiers mois suivant la deuxième intervention, nous permettent actuellement, sinon une tranquillité d'esprit parfaite, tout au moins une sécurité relative.

Telle est l'observation et les commentaires qu'elle peut soulever. Un dernier point nous paraît capital : dans quelle mesure peut-on intégrer ce cas singulier aux observations connues d'atrésies des voies biliaires opérées ?.

Si l'on reprend leur histoire, on s'aperçoit que c'est seulement en 1928, avec LADD, qu'apparaissent des possibilités thérapeutiques de cette affection. C'est en effet à cette date qu'en est réalisée la première cure chirurgicale. Depuis cette époque de nombreux cas ont pu être étudiés et des interventions curatrices ont été tentées. Malgré tout, et jusqu'à ces dernières années, les succès opératoires ont été dans l'ensemble peu nombreux et réservés à une catégorie de malformations bien définie. Les possibilités chirurgicales nous sont suggérées par le schéma des types anatomiques d'atrésies, individualisées par LADD et GROSS. D'après ce schéma il ressort un fait brut : dans une petite partie des cas, une ^{intervention} chirurgicale peut être tentée, dans le reste il n'y a aucune chance opératoire ; et c'est en tenant compte de fait

qu'ont agi les différents chirurgiens, depuis 1928 jusqu'à ces dernières années.

Quels ont été les succès ?.

En fait, ils ont été peu nombreux et l'on relève dans la littérature les constatations suivantes :

LADD, en 1938, sur une série de 20 cas, en trouve 8 opérables et obtient 1 guérison (atrésie du cholédoque corrigée par cholécystoduodénostomie). En 1949, on ne trouve que 13 succès opératoires (GRAY, DUSBANE et MERSEON). En 1951, GERRISH et COLE, sur 25 cas, obtiennent 1 guérison. En 1951 et 1952, on trouve encore 3 guérisons dans des cas d'atrésie du cholédoque ou du confluent des canaux hépatiques (NORRIS et ROTHMAN - WHITTEN). En 1953, de nombreux succès sont rapportés par GROSS qui fait part en même temps des résultats obtenus par LADD : il étudie 146 malformations des voies biliaires extra-hépatiques, avec 27 anastomoses bilio-digestives dont 12 furent couronnées de succès. : il s'agit alors d'atrésies du canal hépatique permettant cependant une hépatico-duodénostomie, ou d'atrésies du cholédoque traitées par cholédoco-duodénostomies et cholécysto-duodénostomies. En 1953, MOORE rapporte 31 cas dont 8 opérés, avec 1 succès. En 1954, on ne dénombre que 35 succès dans la littérature. Sur une statistique américaine faite entre 1947 et 1953 : 2 succès sur 39 cas d'ictères par rétention. En 1955, MAINCOT relève 38 succès dans la littérature. En 1956, MYERS rapporte 40 cas qui ont permis 9 anastomoses bilio-digestives avec 4 succès (cholécysto-duodénostomies ou cholécysto-gastrostomie). En 1957, on note encore 1 cas de

réussite pour HYNCKI et MOSLMANN (atrésie du cholédoque).

Les recherches dans la littérature française ne permettent de trouver que 2 succès : 1 cas par ROZET et MARION en 1953, 1 d'ESTEVE en 1955.

On voit donc au total que le nombre des succès opératoires est très réduit. En effet, les anastomoses n'ont été réalisées que dans des conditions bien spéciales ; si l'on récapitule toutes les interventions curatrices effectuées depuis LADD, on constate que dans tous les cas, il s'agissait de malformations siégeant au niveau du cholédoque, ou du canal hépatique, mais laissant toujours une partie de ces canaux suffisamment développée pour permettre le rétablissement du cours de la bile.

Une des causes principales d'insuccès tenait donc au type anatomique et dans la majorité des cas aucune voie biliaire n'était anastomoseable.

Une autre source d'échecs tenait à la mortalité per et post-opératoire, très importante avant que l'anesthésie-réanimation ne permette la sécurité qu'il est possible d'avoir actuellement. Nous ne ferons que rappeler la statistique très évocatrice à ce sujet, rapportée dans la thèse de CHABROL en 1951, et dont nous avons fait mention dans la première partie de ce travail.

Quelques données récentes font entrevoir des chances de succès ultérieurs :

Ce sont d'abord les observations des auteurs américains KANOFF, DONOVAN et BERNER, dans un article de "The American Journal of Diseases of Children" en 1953, et auxquelles nous avons déjà fait

allusion. Ces auteurs rapportent un cas personnel et 13 autres observations dont l'histoire leur parut surprenante :

" Un enfant de 4 mois, de sexe masculin, est hospitalisé avec le diagnostic d'atrésie congénitale des voies biliaires. Les antécédents n'ont rien de remarquable : naissance à terme avec un poids de 2,610 kg ; à 5 semaines l'ictère est apparu accompagné d'urines foncées et de selles décolorées. Il n'y avait pas de fièvre, l'état général était médiocre, le foie palpable. A 3 mois une intervention exploratrice est pratiquée : on découvre une atrésie complète du système biliaire extra-glandulaire, avec absence complète de vésicule. L'anomalie est jugée incurable et l'abdomen refermé.

Un mois plus tard, l'enfant revient avec un ictère très foncé et une hypotrophie marquée. L'abdomen est distendu, le foie largement palpable de même que la rate. Le séjour à l'hôpital est marqué par de nombreuses poussées fébriles dues à une infection respiratoire supérieure, des épisodes diarrhéiques et de fréquentes périodes de somnolence. La taille du foie diminue progressivement, cependant que l'ascite se développe avec une circulation collatérale importante.

Malgré le régime et le traitement, l'état général décline, le poids diminue et l'enfant meurt à 18 mois en pleine insuffisance hépatique.

Un examen post-mortem est pratiqué et permet de constater un foie pesant 440 g, de surface irrégulière. Après dissection, on découvre une masse ressemblant à une vésicule ; cet organe est très distendu, mesurant environ 7 cm de diamètre et rempli de bile vert foncé (35cc). La paroi mesure environ 2,5 mm d'épaisseur et il n'existe aucune communica-

tion entre cette poche et les canaux biliaires. Cependant, une fine sonde permet de trouver une continuité entre cette vésicule et un canal dilaté situé dans le parenchyme hépatique. Par ailleurs, l'état du système biliaire extra-hépatique est le suivant : cholédoque absent, en dehors d'un moignon distendu, mesurant environ 3 cm de diamètre et rempli de bile ; canaux hépatiques pouvant être individualisés jusque dans le foie.

A la coupe, dureté du parenchyme hépatique qui est traversé par de nombreuses travées fibreuses. Les canaux intra-hépatiques, en particulier dans le lobe droit, sont très distendus et contiennent une bile vert foncé.

La conclusion de cet examen est donc la suivante : atrésie du canal cystique et du cholédoque. Vésicule dilatée. Canal hépatocystique faisant directement communiquer la vésicule et le foie. Cirrhose biliaire accentuée avec dilatation des canaux intra-hépatiques."

Etonnés par une telle anomalie, ces auteurs, recherchèrent alors dans la littérature des observations semblables. 13 furent découvertes, pour lesquelles il semblait y avoir eu un changement anatomique entre la date de l'opération et celle de l'autopsie. (Nous avons rassemblé quelques unes de ces observations dans le tableau des pages suivantes.)

En définitive, les auteurs américains suggèrent les explications suivantes : "un tel développement du système biliaire peut-être du à la pression de la bile, qui, ne pouvant s'écouler à l'extérieur du foie, dilate et fait saillir les canaux intra-hépatiques ; on

OBSERVATIONS RECUEILLIES PAR KANOFF, DONOVAN et BLANCHARD.

(1)

-:-:-:-:-

Auteurs	Première exploration	Autopsie
Age : Sexe :	Etat de la vésicule et des canaux biliaires	Etat de la vésicule et des canaux biliaires.
KANOFF, DONOVAN BLANCHARD	3 : Absents	18 : Distension de la vésicule. 2 canaux hépatiques. Moignon de cholécystique.
MOORE	? : Aucune structure biliaire.	12 : Canal hépatique très dilaté découvert à l'entrée de l'arrière cavité des épiploons, derrière le ligament gastro-hépatique.
DONOVAN	2 : Petite vésicule. Canaux extra-hépatiques réduits à des cordons fibreux.	3-4 : Vésicule mesurant 2cm de long et contenant 0,5cc de liquide incolore. Sortant de la vésicule, étroit canal pouvant être suivi sur 2,5cm et se terminant en cul de sac. Cholécystique et canaux hépatiques absents.
1 : 2 : 3 : 4 :	1 : Vésicule et canaux biliaires atrophiques.	2 : Vésicule très peu développée. Insertion anormale du cystique sur l'hépatique droit. Complète oblitération du cholécystique.

(1) - Nous avons emprunté quelques cas particulièrement suggestifs, laissant de côté les observations qui nous ont paru insuffisamment détaillées.

LABOE	3	Exploration directe de la face inférieure du foie : vésicule rudimentaire. Pas de canaux visibles.	Vésicule : 4mm sur 15mm ne contenant pas de bile. Pas de kystique. Aucune de la vésicule : masse de 1cm de diamètre remplie de bile ; aucune sortie. Au-dessous, allant dans les lobes droit et gauche du foie, deux canaux remplis de bile, s'attachant au kyste mais sans communication avec lui. Pas de cholédoque.
HEWINS, HARRIS	13	Pas de vésicule, pas de canaux biliaires.	Vésicule : 5cm sur 1cm, en position normale, remplie de liquide visqueux vert foncé. Cholédoque : 1mm de diamètre. Canal hépatique droit : moins d'1mm de diamètre. Canal hépatique gauche fibreux, sans lumière.
.....	11	Vésicule : petite, blanche, vide, parois épaisses. Canaux blanchâtres et réduits à des cordons pleins.	Vésicule : 1cm sur 1cm, contenant de la bile. Canal cystique normal sur 1cm, cordon fibreux ensuite. Pas de canaux hépatiques.
FINLAYSON	II	Petite vésicule blanche, vide, parois épaisses. Canaux blanchâtres comme des cordons. Inopérables.	Vésicule : 3cm sur 1cm. Contenu bilieux partant du col ; de la vésicule, canal perméable sur 1,3cm, puis cordon fibreux de la taille d'un gros catgut.

connaît la taille que peuvent atteindre ces canaux lorsque le système extra-glandulaire est absent. Dans l'observation rapportée, l'examen direct montrait bien une telle dilatation. Dans d'autres cas, il n'y avait peut-être qu'un retard de développement ; ce processus pouvant intervenir en ce qui concerne l'apparition de deux canaux hépatiques et d'un moignon de cholédoque.

En plus de l'explication qu'elle peut donner aux 14 cas rapportés, cette hypothèse pourrait en outre servir à interpréter l'observation exceptionnelle d'un enfant, atteint d'atrésie complète des voies biliaires extra-hépatiques, vérifiée par une intervention, et qui néanmoins guérit complètement."

Ces observations, pour n'avoir pas été suivies de succès, offrent cependant certaines perspectives sur des possibilités opératoires jusque là ignorées.

Il nous faut revenir en deuxième lieu, sur le travail d'une équipe médico-chirurgicale composée de MM. LELONG, ALAGILLE, LE TAN VINH d'une part, et MM. PETIT, BORDE et DAVID d'autre part, qui étudient 32 cas de malformations des voies biliaires extra-hépatiques ; 4 seulement ont été l'objet d'une anastomose bilio-digestive, avec 1 succès :

Dans un cas l'intervention (1946) montre une vésicule remplie de bile ; on pratique une cholécysto-gastrostomie. Décès deux semaines après. Une deuxième observation (en 1957) est plus intéressante : intervention à l'âge de 6 mois ; découverte d'une vésicule vidée, d'un cystique atrésique. Après dissection du hile, on décèle un pseudo-

-kyste biliaire dont la ponction ramène un peu de liquide bilieux. Anastomose bilio-digestive sur anse jéjunale en Y. Suites immédiates simples, avec recoloration des selles. Malgré tout, décès au 16e jour (désunion pariétale et fièvre). A l'autopsie, l'anastomose est intacte.

Une troisième observation (1957) rapporte les faits suivants : intervention à 3 mois montrant une petite vésicule vide, un cystique atrésique, une voie biliaire principale absente. Dans le hile, on découvre un faux kyste biliaire dilaté dont la ponction ramène une goutte de bile. Anastomose bilio-jéjunale sur anse en Y. La biopsie du foie a montré un parenchyme très altéré. Les suites opératoires sont simples, les selles se recolorent définitivement dans les semaines suivantes. Un an après, l'enfant est en parfaite santé, tout à fait normal pour son âge.

Une dernière observation ne fut pas aussi favorable (1958) : atrésie du bas cholédoque et du cystique ; vésicule vide, voie principale distendue. Anastomose cholédoeco-jéjunale (en Y). Il se développe alors une infection liée à un abcès sous-hépatique. Malgré le traitement, angiocholite et péritonite provoquant la mort 3 mois après l'intervention.

En résumé : si une atrésie complète des voies biliaires a semblé jusqu'ici un obstacle absolu à l'obtention d'un succès opératoire, il ne faut peut-être pas être trop catégorique sur une telle notion. La possibilité de trouver, lors d'une autopsie tardive, une modification anatomique considérable des voies biliaires, si l'on en croit KANOFF et DONOVAN, la découverte éventuelle, en cas d'atrésie

apparente totale, d'un kyste biliaire du hile communiquant avec des voies biliaires intra-hépatiques, comme cela a été démontré par MM. LELONG et PETIT, tout cela oblige à repenser le problème des atrésies biliaires. C'est dans ces conditions que nous avons été amenés à rechercher la signification de notre curieuse observation:

Dans notre cas, le chirurgien n'a pas trouvé, lors de la seconde opération, de développement nouveau des voies biliaires ; il est tombé sur une poche d'abcès dans laquelle s'ouvraient deux orifices : l'un biliaire, l'autre duodénal. Mais quelle était l'origine de cette poche biliaire ?

On peut se demander si un kyste minime du hile serait passé inaperçu lors de la première intervention. Le traumatisme opératoire aurait ouvert ce kyste et l'écoulement biliaire se serait peu à peu collecté dans une poche, s'organisant par la suite. Grâce aux fistules cutanée et duodénale, l'écoulement de la bile aurait permis d'éviter les progrès d'une trop importante cirrhose biliaire.

Ainsi s'expliquerait notre observation. Nous sommes loin de présenter une telle explication comme certaine. La notion de ce pseudo-kyste n'est qu'une hypothèse formulée après coup, et il faut souligner que l'exploration chirurgicale avait été minutieuse (2 heures), sans permettre de trouver une amorce de voie biliaire. Toutefois nous ignorions, lors de la première intervention, cette notion de kyste du hile, et le volume souvent minime de ces formations pourrait expliquer que, si elles n'ont pas été recherchées systématiquement, elles restent

méconnues.

Toujours est-il que, même si cette observation reste assez étrange, elle n'en constitue pas moins un fait clinique et chirurgical, qui attire l'attention sur la difficulté de formuler un pronostic obligatoirement péjoratif, devant un ictère par atrésie. Par ailleurs, la réussite, provisoire tout au moins, de l'intervention itérative, dans un cas semblable, est un fait exceptionnel sinon unique, pour justifier que nous nous soyons étendus sur une telle observation et les commentaires qu'elle inspire.

- C O N C L U S I O N S -

=====

1°) - Nous rapportons l'observation d'un enfant atteint d'ictère malformatif, opéré deux fois ; la première à 1 mois et demi, l'intervention montrait une atrésie complète des voies biliaires ; la deuxième à l'âge de 8 mois et demi, date où fut pratiquée une anastomose bilio-digestive.

2°) - Cette réintervention fut provoquée par l'apparition chez cette enfant, d'une poche biliaire, fistulisée à la peau : l'exploration de cette poche conduisit à la découverte de deux orifices : l'un biliaire, l'autre duodénal, qui furent anastomosés bord à bord.

3°) - Lors de cette intervention, existait une cirrhose biliaire notable, confirmée par une ponction biopsie. Cette cirrhose continua à évoluer dans les mois qui suivirent et même une ascite apparut. Actuellement elle est en pleine régression, en même temps que s'améliore régulièrement l'état général de l'enfant.

4°) - Une telle observation suggère des possibilités nouvelles dans les suites des atrésies congénitales des voies biliaires ; surtout si on la rapproche des faits rapportés récemment par différents auteurs. A ce sujet nous avons évoqué :

a- Les constatations curieuses de KANOFF, DONOVAN et BERNER : ils font état de modifications anatomiques des voies biliaires chez



- BIBLIOGRAPHIE - (1)

=====

- BARBITUX (J). -
Contribution à l'étude du rôle des malformations des
voies biliaires dans la genèse des ictères congénitaux.
Thèse Paris 1952.
- BEAVAN, TEDD, DUNCAN. -
Congenital atresia of common bil duct. - Brit. J. Surg.
33, 378. 1946.
- CHLABROL (J). -
Les atrésies congénitales des voies biliaires.
Thèse Paris, 1951.
- CHAPTAL (J), JEAN (R) et BONNET (H).
L'ictère de type obstructif du nouveau-né et du jeune
nourrisson. - Pédiatrie, 14, 143, 1959.
- CHAPTAL (J). -
Sur un nouveau cas d'atrésie des voies biliaires. Ten-
tative chirurgicale. - Soc. Sc. Méd. Biol. Montpellier,
1954.
- CHIGOT (P). -
Atrésie des voies biliaires. Encyclopédie M.C. - Tome II
4,060 - B 50.
- CHRISTY (R.A), BOLEY (J.O). -
The relation of hepatic fibrosis to concentration of
bilirubin in the serum in congenital atresia of the
biliary tract. - Pediatrics, 21, 226, 1958.
- COSTE, NEUFANG, KERSTHOLD. -
A propos d'un cas d'atrésie congénitale des voies bili-
aires. - Arch. Fr. Pédiatr. II, 2, 1954.
- DELAITRE, PERTUS, VARLET, PERRIN. -
Ictère du nouveau-né par atrésie des voies biliaires ;
réintervention et anastomose bilio-digestive à 9 mois.
Société Française de Pédiatrie, 16 Fév. 1960.
- DELTHIL, LAURENCE. -
Absence congénitale des voies biliaires associée à une
division paletine. - Arch. Fr. Péd. 2, 156, 1944.

- (1) - Nous n'avons retenu, dans une bibliographie très abondante, que
les ouvrages que nous avons personnellement consultés, et qui
avaient trait aux atrésies des voies biliaires extra-hépatiques
et à leur problème chirurgical.

- DIDIER (R), SIMON, DIACONA (G.), FONTARS.
Cirrhose du foie en rapport avec une dilatation congénitale du cholédoque. Intervention à l'âge de 4 mois.
Mort par volvulus de l'estomac. Arch. Fr. Péd. 8, 544, 1951.
- DUHAMEL (B).
Chirurgie du nouveau-né et du nourrisson. - Masson, Paris 1952, p. 121.
- FLANNERY (M.G), CASTER (M.P).
Congenital abnormalities of the gallbladder. 101 cas. - Sur. Gynec. Obst. Chicago, 103, 439, 1956.
- GOT (D).
Contribution à l'étude des ictères de type rétentionnel chez le nouveau-né et le nourrisson. - Thèse Paris 1955.
- GRENET (M), LEVENT (L).
Ictère congénital malformatif des voies biliaires.- Bull. Soc. Péd. Paris, 28, 293, 1954.
- HARRIS (R.C), ANDERSEN (D.M), DAY (R.L.). -
Obstructive jaundice in infants with normal biliary tree. Pediatrics, 13, 293, 1954.
- HOLMES (J.B). -
Congenital obliteration of bile ducts. Diagnosis and suggestions for treatment. - Am. J. Dis. Child., II, 405, 1956.
- HORNE (L.M). -
Congenital choledochal cyst. A report of 3 cases and discussion of etiology. - Pediatrics, 50, 30, 1957.
- HSIA (D.Y), PATTERSON (B), ALLEN (F.M.), DIAMOND (L.K.), GILLIS. -
Prolonged obstructive jaundice in infancy. General survey of 156 cases. - Pediatrics, 10, 243, 1952.
- KANOFF (A.), DONOVAN (E.J.), BERNER (H).
Congenital atresia of the biliary system : delayed development of correctability. - Am. J. Dis. Child., 86, 780, 1953.
- KIESEWETTER (W.B.), KOOP (C), FARQUAHR (J.D).
Surgical jaundice in infancy. - Pediatrics, 15, 149, 1955.
- KOOP (E.C), KIESEWETTER (W.B).
Extra-hepatic atresia of the bile ducts. - Ann. Surg., 139, 508, 1954.

LADD (W.E.), GROSS (R.E.)

Surgicale anastomosis between biliary and intestinal tracts of children. - Ann. Surg., 112, 51, 1940.

LELONG (M), ALAGILLE, le TAN VINH.

Les ictères de type obstructif du premier âge. XVIII^e congrès de l'Association des Pédiatres de langue française. Montpellier 1959.

LONGMIRE (W.P.), SANFORD (M.C).

Intrahepatic cholangio-jejunostomy for biliary obstruction. Ann. Surg., 130, 455, 1949.

MAINGOT (R).

Congenital atresia of the bile ducts. Report of cases treated successfully by cholecysto-jejunostomy. Brit. Med. J. 4924, 1256, 1955.

MOORE (T.C)

Congenital atresia of extra-hépatie bile ducts. Reports of 31 proved cases. Surg. Gyn. Obst., 96, 215, 1953.

MYERS (R.L.) et al.

Congenital atresia of extra-hépatie biliary tract. A clinical and pathologic study. - Pédiatrie, 18, 767, 1956.

PETIT (P), BORDE (J), DAVID (G.)

Traitement chirurgical des ictères par rétention du nourrisson. XVII^e congrès de l'Association des pédiatres de langue française. Montpellier 1959.

PREMONT (M).

Les anastomoses bilio-digestives. - Thèse Paris 1957.

PROCHIANZ (A).

Ictères chirurgicaux des nourrissons. Les ictères "chirurgicaux" des nouveau-nés. Chirurgie des voies biliaires de l'adulte et du nourrisson. Technique et Tactique par M. CHAMPEAU et P. PINLAU, Paris, Masson, 1952, p. 403.

ROSEMOND (G.P.), BUKNETT (W.E.), BUCHER (R.M.).

Congenital atresia of common bile ducts. - Am. J. Surg., 78, 903, 1949.

ROZET et MARION (P).

Ictère chirurgical par malformation des voies biliaires. Guérison chirurgicale. - Pédiatrie Lyon, 8, 737 - 738, 1953.

SACREZ (R.), FRUHLING (L), ROEMER (J.A.)

Les malformations des voies biliaires extra-hépatiques. Pédiatrie, II, 303, 1956.

1. The first part of the report is a general statement of the work done during the year.

2. The second part is a detailed account of the work done in each of the four main divisions.

3. The third part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

4. The fourth part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

5. The fifth part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

6. The sixth part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

7. The seventh part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

8. The eighth part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

9. The ninth part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

10. The tenth part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

11. The eleventh part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

12. The twelfth part is a summary of the work done in each of the four main divisions.

SARROUY (Ch.), VENEZIA (R.), CLAUSSET (J).

Les indications chirurgicales dans les ictères du nouveau-né et du nourrisson. Intérêt du tubage duodénal.- Algérie médicale, 61, 505, 1957.

STRAUSS (A.J.), GROSS (R.E.), KYNLAN (S).

Congenital atresia of bile ducts. - Ann. Surg., 117, 723, 1943.

THIERFFRY (S.), LAURENCE, GOUIN.

Deux cas d'ictères congénitaux par malformation des voies biliaires. - Arch. Fr. Péd., 2, 156, 1944.

WILLIAMS (R).

Acquired mucocoele of the gallbladder in childhood. Brit. Med. J. 5078, 1047, 1958.

[illegible]

